



BÖLÜM 21

Çocukluk Çağı Karaciğer ve Pankreas Tümörleri

Arzu GÜLSEREN¹

Karaciğer Tümörleri

Çocukluk çağında karaciğer tümörleri oldukça nadirdir. Tüm çocukluk çağı tümörlerinin yaklaşık %1'ini oluşturur (1). Hepatoblastom (HB: %37), hepatoselüler karsinom (HSK: %21) ve sarkom (%8) dahil olmak üzere tüm pediatrik karaciğer tümörlerinin yaklaşık üçte ikisi maligndir (1, 2). Çocuk çağında en sık görülen iyi huylu karaciğer tümörleri ise infantil hemanjiyom, mezenkimal hamartom ve fokal nodüler hiperplazidir (2). Nadiren genç kızlarda hepatik adenoma ve daha küçük çocuklarda teratoma da rastlanır. Nadir olmalarına rağmen pediatrik gastroenteroloji ve hepatoloji uzmanlarının yanı sıra genel pediatriklerin de epidemiyoloji, klinik görünüm ve teşhise yönelik ilk yaklaşım hakkında bilgi sahibi olması önemlidir.

Karaciğer kitlelerinin çoğu asemptomatiktir ve tesadüfen palpasyonla saptanır. Nadiren kitle basısına bağlı çeşitli komplikasyonlarla başvurabilirler. Human koryonik gonadotropin (HCG) veya testosteron üreten tümörlerde

erken ergenlik belirtileriyle, hemanjiomlarda ise konjestif kalp yetmezliği semptomlarıyla da ortaya çıkabilirler (1).

Karaciğer tümörlerinin ayırıcı tanısı büyük ölçüde başvuru yaşına bağlıdır. 5 yaşından küçük çocuklarda malign karaciğer tümörleri genellikle HB iken daha büyük çocuklar arasında, HSK en sık görülen malignitedir (3). 2 aylıktan küçük bebeklerde en sık görülen tümörler olan hemanjiyomları (%60) mezenkimal hamartomlar (%23) ve HB (%17) takip etmektedir (1, 2).

Alfa fetoprotein (AFP) hepatik kitlelerin değerlendirilmesinde en önemli tümör belirteçidir (1, 2). HB'li çocukların %90'ında ve HSK'li çocukların %50'sinde, AFP düzeyi yükselir. Hepatoblastomlu çocuklarda normal AFP seviyesinin genellikle kötü prognozla ilişkili olduğu gösterilmiştir. AFP yaşamın ilk 8 ayında yüksektir ve giderek azalarak erişkin seviyelerine ulaşır. Bu durum klinisyeni yanıltabilir. Ayrıca karaciğer kaynaklı olmayan tümörlerde de AFP yüksekliği saptanabilir. Tüm bunlara rağmen AFP, karaciğer tümöründen

¹ Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Uzmanı, Kayseri Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, drarzugulseren@gmail.com

en az 1 hafta süreyle ilacın kesilmesi önerilir. Ultrasonografik inceleme, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi tümör lokalizasyonunu saptamak için yardımcı olabilir (17). MEN1 vakalarında çoklu lokalizasyonda tümör görülebilir. Erişkinlerde yapılan çalışmalarda tedavide yüksek doz ranitidin ve famotidinin etkili olduğu gösterilmiştir (20). Çocukların ömür boyu tıbbi tedaviye ihtiyaçları olması sebebiyle uyum zor olmaktadır. Bu sebeple pediatrik yaş grubunda cerrahi yaklaşım önerilmektedir (20). Medikal tedaviye yanıt vermeyen ve rezidü tümör veya metastazı olan hastalarda total gastrektomi altın standart tedavi olmaya devam etmektedir.

Kaynaklar

1. Ng K, Mogul DB. Pediatric Liver Tumors. *Clin Liver Dis.* 2018; 22(4):753-772.
2. Meyers R. Tumors of the liver in children. *Surg Oncol.* 2007;16:195-203.
3. Ecevit ÇÖ. A rare liver tumor in childhood: Hepatoblastoma. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi.* 2015;5(3):149-155.
4. Chavhan GB, Siddiqui I, Ingley KM, et al. Rare malignant liver tumors in children. *Pediatr Radiol.* 2019;49(11):1404-1421.
5. Ranganathan S, Terrada D, Alaggio R. Hepatoblastoma and Pediatric Hepatocellular Carcinoma: An Update. *Pediatr Dev Pathol.* 2020;23(2):79-95.
6. Chen H, Guan Q, Guo H, et al. The Genetic Changes of Hepatoblastoma. *Front Oncol.* 2021;11:690641.
7. Barranco R, Bedocchi D, Bonsignore A, et al. Sudden and unexpected death in childhood due to an undiagnosed hepatoblastoma: Case report and review of literature. *J Forensic Leg Med.* 2021;77:102086.
8. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board (2021). Childhood Liver Cancer Treatment (PDQ): Health Professional Version. (08/10/2021 tarihinde <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK65790/> adresinden ulaşılmıştır).
9. Varol Fİ. Pediatric Hepatocellular Carcinoma. *J Gastrointest Cancer.* 2020;51(4):1169-1175.
10. Schmid I, von Schweinitz D. Pediatric hepatocellular carcinoma: challenges and solutions. *J Hepatocell Carcinoma.* 2017;16,4:15-21.
11. Hobbs KE. Hepatic hemangiomas. *World J Surg.* 1990;14(4):468-471.
12. Krombach GA. Mesenchymal abdominal tumors in children. *Radiologe.* 2018;58(1):3-9.
13. Tawevisit M, Trinavarat P, Thorner PS. Aspiration cytology of mesenchymal hamartoma of the chest wall: a case report and literature review. *Diagn Cytopathol.* 2014;42(10):890-894.
14. Gürses C, Okşar FS, Erol B, et al. Natural course of hepatic focal nodular hyperplasia from childhood to adulthood and review of the literature. *Turk J Gastroenterol.* 2017;28(6):492-497.
15. Hahn E, Putra J. Hepatocellular adenoma in the paediatric population: Molecular classification and clinical associations. *World J Gastroenterol.* 2020;26(19):2294-2304.
16. Rosencrantz RA, Wu Y, Sonke PY. Giant hepatocellular adenoma in a previously obese thirteen-year-old boy. *Ann Hepatol.* 2015;14(4):559-563.
17. Chung E, Travis M, Conran R. Pancreatic Tumors in Children: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics.* 2006;26:1211-1238.
18. Grosfeld J, Vane D, Rescorla F, et al. Pancreatic Tumors in Childhood: Analysis of 13 Cases. *J Pediatr Surg.* 1990;25:1057-1062.
19. Johnson PR and Spitz L. Cysts and Tumors of the Pancreas. *Semin in Pediatr Surg.* 2000;9(4):209-215.
20. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board (2021). Rare Cancers of Childhood Treatment (PDQ): Health Professional Version. (07/10/2021 tarihinde <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK65876/> adresinden ulaşılmıştır).
21. Crucitti A, Grossi U, Giustacchini P, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children: report of a case and review of the literature. *Updates Surg.* 2010;62:69-72.
22. Diaconescu S, Gilcă-Blanariu GE, Poamaneagra S, et al. Could the burden of pancreatic cancer originate in childhood? *World J Gastroenterol.* 2021;27(32):5322-5340.